Lane Medical Library

Aus der Klinik für Ohren-, Nasen- und Kehlkopfkrankheiten
der Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg
Direktor: Prof. Dr. Eckert-Möbius

STANFORD UNIV
APR
11
1939
LIBRARY

Betrachtungen über den Wert klinischer Untersuchungsmethoden für die Abgrenzung der vererbbaren von der erworbenen Taubheit

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Würde des Doktors der Medizin
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg.

vorgelegt von
Klaus Hertling,
bestallter Arzt
aus Saargemünd (Lothringen).

Halle/Saale 1938.

Buchdruckerei und Verlag Wilhelm Hendrichs, Halle (Saale)

1. Berichterstatter: Dozent Dr. Johannes Koch
2. Berichterstatter: Professor Dr. Eckert-Möbius
Tag der mündlichen Prüfung: 18. Februar 1938

Gedruckt mit Genehmigung der Fakultät.

Wenn man das Schrifttum, das sich mit der Taubheit bezw. Taubstummheit befaßt, an seinem geistigen Auge vorüberziehen läßt, so kommt man zu der Feststellung, daß mit dem Zeitpunkt des Erlasses des „Gesetzes zur Verhütung erbkranken Nachwuchses" die Zielsetzung in der wissenschaftlichen Forschungsarbeit eine ganz andere geworden ist. Während früher das Problem der Taubstummheit fast ausschließlich nur theoretisches Interesse hatte, greift heute das genannte Problem tief in die praktische Tätigkeit eines jeden Ohrenarztes ein.

Das Gesetz verlangt die Unfruchtbarmachung solcher Personen, bei denen eine erbliche Taubheit vorliegt. Unter erblicher Taubheit sind nach dem Wortlaut des Gesetzes solche Ohrenleiden zu verstehen, die auf Grund erblicher Anlagen ohne äußere Ursache im Laufe des Lebens zur Taubheit oder mit Taubheit gleichzusetzender Schwerhörigkeit führen und vor oder während des fortpflanzungsfähigen Altersabschnittes einwandfrei festgestellt sind. Das Gesetz weist dann noch im besonderen auf die früh auftretenden oder schon in den ersten Lebensjahren erkennbar werdenden Taubstummheitsformen hin und unterscheidet drei Formen der erblichen Taubheit:

1. die sporadische Taubheit,
2. die erbliche Innenohrschwerhörigkeit,
3. die Otosklerose.

Die vorliegende Arbeit befaßt sich außer gelegentlichen Hinweisen auf die anderen erblichen Ohrenleiden nur mit der sogenannten sporadischen Taubheit. Hiermit schließe ich mich der von Albrecht [1] und seiner Schule vertretenen Auffassung an, daß die drei obengenannten erblichen Ohrenleiden jedes für sich ein in sich abgeschlossenes, nach verschiedenem Erbmodus sich vererbendes Krankheitsbild darstellen. Ich kann allerdings auch der von Hammerschlag und seiner Schule [4] vertretenen, gegenteiligen Auffassung, daß nämlich die sporadische Taubheit, die erbliche Innenohrschwerhörigkeit und die Otosklerose Ausdrucksformen ein und derselben Krankheitsursache sind, die sich nur je nach der Art der Vererbung als eines der drei genannten Krankheitsbilder manifestieren, eine gewisse Berechtigung nicht absprechen. Im weiteren Verlauf meiner Ausführungen werde ich auf diese Frage noch näher eingehen, ohne allerdings eine Entscheidung treffen zu wollen, die nicht in den Rahmen der vorliegenden Arbeit gehört.

Unter das Gesetz fallen Ohrenleiden, die auf Grund erblicher Anlage ohne äußere Ursache im Laufe des Lebens zur Taubheit führen. Hiermit ist schon gesagt, daß es neben der auf Grund erblicher Anlagen entstandenen Form der Taubheit noch eine andere durch äußere Ursachen hervorgerufene Form gibt. Die Unterscheidung dieser beiden Formen ist es, die den in der Praxis tätigen Ohrenarzt oft vor schwere Entscheidungen stellt und die dem Schrifttum der letzten Jahre die zu Anfang der Arbeit genannte Wendung gegeben hat. Wird doch häufig in gerichtlichen Verfahren auf Unfruchtbarmachung von den Vertretern unseres Faches die Entscheidung verlangt, ob es sich um ein erbliches oder ein erworbenes Leiden handelt. Die Schwierigkeit dieser Entscheidung wird in den zahlreichen in den letzten Jahren erschienenen Arbeiten, die sich mit diesem Thema befassen, einheitlich hervorgehoben. Zur schlaglichtartigen Verdeutlichung dieser Tatsache sei ein Satz aus einer Arbeit Uffenorde's[25] angeführt, der besagt, daß der eine Fachvertreter in 50 fraglichen Fällen etwa 40 für sterilisationsreif hält, während umgekehrt der andere eine ebensogroße Zahl davon ausschließen zu müssen glaubt. Diese Auffassung deckt sich mit den Erfahrungen unserer Klinik. In einem großen Teil der Fälle, in dem uns die Frage erbliche oder erworbene Taubheit vorgelegt wird, muß die Entscheidung zweifelhaft bleiben. Ueber die Erfahrungen, die wir an unserer Klinik gemacht haben, über die positiven und negativen Ergebnisse, die wir im Hinblick auf die Trennung der erblichen Taubheit von der erworbenen erzielt haben, möchte ich im folgenden berichten.

Zur Klärung der Frage, ob erbliche oder erworbene Taubheit vorliegt, sind bisher drei Wege eingeschlagen worden. Die eine Richtung versucht durch Erhebungen über den Erbgang der sparodischen Taubheit eine Trennung der ererbten von der erworbenen Form zu erreichen. Die andere befaßt sich mit der pathologisch-anatomischen Untersuchung der Felsenbeine von Taubstummen und sucht auf diese Weise Klarheit in die Frage zu bringen. Die dritte endlich befaßt sich mit dem klinischen Erscheinungsbild der Taubstummheit und sucht ein für die eine oder die andere Form typisches Untersuchungsergebnis zu erzielen.

Gehen wir zunächst etwas näher auf den ersten Weg, die Erforschung des Erbmodus der sporadischen Taubstummheit, ein. Im Schrifttum des 19. Jahrhunderts teilte man die Taubstummheit allgemein in eine angeborene und eine erworbene Form ein, ohne sich darüber im klaren zu sein, daß in der Gruppe der angeborenen Taubheit auf erblicher Grundlage entstandene Formen und im embryonalen Leben erworbene Formen vereinigt waren. Die letztgenannte Form fällt natürlich nicht unter das Gesetz, obwohl sie angeboren ist. Die teilweise Erblichkeit des Leidens war zu dieser

Zeit auch schon bekannt. Es gab damals drei Gruppen von Autoren. Die einen bestritten eine Erblichkeit, wie Kramer 1836, Lent 1870, die anderen nahmen sie als sicher an, wie Menière 1846, Landes 1857, Hudson 1844, Sauveur 1835, Wilde und Mügge 1878, eine dritte Gruppe endlich erkannte lediglich eine teilweise Erblichkeit an, wie Puybonnieux 1846, Schmalz 1848, Meißner 1856 (vgl. hierzu Mygind [19], Taubstummheit 1894). Dieser Widerspruch in der Auffassung der einzelnen Autoren erscheint uns heute ganz erklärlich, da in dem Sammelbegriff der angeborenen Taubheit zwei Formen derselben, die erbliche und die im embryonalen Leben erworbene, vereinigt waren und die Autoren infolgedessen zu verschiedenen Resultaten kommen mußten, je nachdem, ob sie erbliche oder embryonal erworbene Fälle vorwiegend untersuchten. Im Jahre 1894 erschien eine größere Arbeit des dänischen Forschers Holger Mygind [19], der bezüglich der Erblichkeit zu dem Ergebnis kam, daß bei der angeborenen Taubheit der erbliche Einfluß sich stark geltend mache, wenngleich sie sich selten direkt vererbe. Hiermit kommt er den tatsächlichen Verhältnissen schon ziemlich nahe. Was er als indirekte Vererbung bezeichnete, entspricht dem heute bekannten, rezessiven Erbgang. Es fehlte eigentlich nur noch die Anwendung der Mendel'schen Vererbungsregeln. Dies war allerdings damals noch nicht möglich, da dieselben erst im Jahre 1900 durch de Vries, Correns und Tschermak wiederentdeckt wurden.

Einen weiteren wesentlichen Schritt zur Erkennung des Erbganges der Taubheit machte Hammerschlag [10], als er im Jahre 1904 zum ersten Mal den Begriff der hereditär-degenerativen Taubstummheit schuf. Mit der Prägung dieses Begriffes war die klare Herausstellung der erblichen Form der Taubheit gegeben. Hammerschlag [11] war es auch, der als erster den Erbgang der Taubheit zu den Mendel'schen Gesetzen in Beziehung setzte. Er nahm für die erbliche Taubheit einen rezessiv mendelnden Erbgang an, wies aber auf die unaufgeklärte Diskrepanz hin, daß aus den Ehen tauber Eltern, die seinen Erhebungen nach erblich taub waren, nicht 100% taube Kinder, wie es nach dem rezessiven Erbgang zu erwarten war, hervorgehen, sondern nur 50%. Albrecht [1] hat dann eine weitere Klärung der Frage des Erbganges der Taubheit erzielt. Er veröffentlichte eine Reihe von Stammbäumen, bei denen er jeden Probanden selbst untersucht hatte und aus denen der rezessive Erbgang einwandfrei hervorging. Seine Schüler insbesondere Schwarz [21] haben seine Ergebnisse dann später noch vervollständigt und erweitert. Ihre Feststellungen finden heute fast allgemein Anerkennung. Gegenteiliger Ansicht sind Bauer und Stein [4], die für die erbliche Taubheit einen dihybriden Erbgang annehmen, wobei der eine der beiden Erbfaktoren unter allen Umständen

rezessiv, der andere gelegentlich auch dominant sein kann. Mit diesem Erbgang suchen sie auch die Tatsachen zu erklären, daß nach den Untersuchungen Hammerschlags, die sich mit ihren eigenen decken, aus den Ehen zweier Taubstummer zu 50% vollsinnige Kinder hervorgehen. Albrecht weist demgegenüber darauf hin, daß die Voraussetzungen, unter denen die ebengenannten Autoren eine erbliche Taubheit annehmen, nicht genügend gesichert sind, da Familienuntersuchungen nicht ausgeführt wurden, sondern nur die anamnestischen Angaben der Probanden selbst oder Erhebungen von Nichtärzten, wie die Statistik des Amerikaners Frey, Anwendung fanden. Er nimmt bei Taubstummenehen, aus denen vollsinnige Kinder hervorgehen, an, daß der eine der beiden Partner nicht an einer erblichen, sondern an einer erworbenen Taubheit leidet.

In dem Material unserer Klinik findet sich ein Fall, bei dem aus einer Ehe zweier erblich Tauber zwei normalhörende Kinder hervorgegangen sind. Der Ehemann hat zwei Geschwister, die beide in unserer Klinik untersucht und als erblich taub angesehen wurden. Die Mutter stammt aus einer Ehe, in der die Partner blutsverwandt sind. Sie hat einen Bruder, der von uns zwar nicht untersucht, aber von anderer Seite bereits wegen erblicher Taubheit sterilisiert wurde. Ich führe den geschilderten Fall als interessante Einzelheit aus unserem Material an, ohne dazu Stellung nehmen zu wollen.

Bei der Differentialdiagnose zwischen erblicher und erworbener Taubheit kommt es uns zugute, daß ein Teil der Fälle einen bestimmten Erbgang erkennen läßt oder doch zumindest in der Blutsverwandtschaft sich gleiche Krankheitsbilder nachweisen lassen. Auf Grund dieses Nachweises läßt sich schon ein großer Teil der Fälle als erbliche Taubheit sicherstellen. Ich habe als Ausgangspunkt dieser Arbeit die Untersuchung von 159 Taubstummen zugrundegelegt. Von diesen 159 Untersuchten konnte ich durch Nachweis der familiären Belastung 58 Fälle als sicher erbliche Taubheit feststellen. Wir sehen also, daß der erste Weg, nämlich die Klärung des Erbganges der Taubheit, zu einem gewissen Erfolg geführt hat.

Der zweite Weg, um die erbliche Taubheit von der erworbenen zu trennen, waren pathologisch-anatomische Studien an den Felsenbeinen Taubstummer. Nirgends ist der Umschwung in der Forschungsrichtung nach Erlaß des „Gesetzes zur Verhütung erbkranken Nachwuchses“ deutlicher als gerade bei der pathologisch-anatomischen Forschungsarbeit. Man begnügte sich früher damit, die verschiedensten Typen von anatomischen Substraten, die man bei Taubstummheit fand, zu registrieren. Dabei wurde nicht, wie man das heute allgemein tut, zwischen ererbter und erworbener Taubheit unterschieden, sondern nur das pathologisch-anatomische Bild berücksichtigt. Die

einzelnen Autoren knüpften daran verschiedene Einteilungsprinzipien. Diese Prinzipien waren derartig weitgehend voneinander verschieden, daß eine einheitliche Deutung der anatomischen Substrate, die auch nur von einer größeren Gruppe von Autoren gemeinsam anerkannt wurde, nicht erzielt werden konnte. Es wurde lediglich eine verhältnismäßig große Menge an Material zusammengetragen, bei dem sich einzelne, immer wiederkehrende Untersuchungsergebnisse feststellen ließen, über die Deutung derselben herrschte aber keine Einigkeit. Man kann also sagen, daß das pathologisch-anatomische Bild der Taubstummheit zwar ziemlich weitgehend geklärt war, daß aber über die Auffassung dieser Bilder fast von jedem Untersucher eine andere Meinung geäußert wurde.

Die wichtigsten Ergebnisse und Einteilungsformen seien im folgenden kurz aufgeführt: Siebenmann[22] unterscheidet 1.) Fälle, bei denen sich Entzündungsrückstände im Innenohr finden. 2.) trennt er die Fälle mit Aplasiedes ganzen Labyrinthes von denen mit Vorhandensein des ganzen knöchernen und häutigen Labyrinths, aber mit Epitheldegenerationen einzelner Abschnitte des endolympathischen Raumes. Bei dieser letzten Gruppe stellt er 3 Typen auf: Typ Siebenmann (Epitheldegeneration ist beschränkt auf die Membrana basiläris), Typ Mondini (ausgedehnte Epitheldegeneration kombiniert mit Ektasie und Kollapszuständen der häutigen Labyrinthwand), Typ Scheibe (Verdünnung der knöchernen Lamina spiralis und des knöchernen Gerüstes der Mittel- und Zwischenwände der oberen Schneckenhälfte).

Denker[7] schließt sich in seiner Arbeit „Die pathologische Anotomie der Taubstummheit" 1927 im allgemeinen der Siebenmann'schen Einteilung an, obwohl er gewisse Mängel derselben anerkennt. Er hält auf Grund seiner eigenen Untersuchungen vor allem die strenge Unterteilung der Typen Siebenmann, Mondini, Scheibe nicht für berechtigt, da er selbst Uebergangsformen beobachtet habe. Goerke[9] unterscheidet zwischen embryonaler und postembryonaler Taubstummheit. Die embryonale Taubstummheit teilt er ein: 1.) in Fälle mit grober Veränderung in Form und Gestalt des Labyrinths, 2.) in Fälle mit Erkrankung des Nervenganglienapparates, 3.) in Fälle mit Form- und Lageveränderungen an den Wandungen des endolympathischen Raumes (Ektasie, Kollaps). Zur postembryonalen Taubstummheit zählt er die Taubstummheit, die entstanden ist 1.) durch primäre Innenohrerkrankung infolge primärer Nervenganglienerkrankung oder sekundärer Labyrintherkrankung durch Labyrinthitis. 2.) durch sekundäre Innenohrerkrankung meningogenen oder tympanalen Ursprungs.

O. Steurer[23] stellt zwei Hauptgruppen auf: 1.) auf Mißbildung des Gehörorganes beruhende Taubstummheit a) des schallzuführenden,

b) des schalleitenden, c) des schallperzipierenden Apparates, d) des Akustikusstammes, e) des zentralen Gehörapparates. 2.) auf regressiven Vorgängen an Gehörorganen beruhende Taubstummheit, a) des Mittelohres und der Labyrinthkapsel, b) des inneren Ohres, c) des Hörnervenstammes, d) des zentralen Gehörapparates.

Lange[14] unterscheidet a) Fälle mit Degeneration des häutigen Labyrinths und Hörnerven mit und ohne entzündliche Neubildungen b) Fälle die neben Entwicklungsstörungen an der Labyrinthkapsel und im Mittelohr degenerative Veränderungen am Labyrinth und Nerven mit und ohne Residuen entzündlicher Neubildung zeigen, c) Fälle mit Entwicklungsstörungen im Labyrinth und Akustikus, die sich als Stehenbleiben auf einer niederen Entwicklungsstufe erklären lassen.

Bemerkenswert erscheint ferner noch eine Ansicht von Albrecht[2], der bei 4 Fällen von Taubstummen schwere Veränderungen in den Cochleariskernen, z. T. auch in den zentralen Bahnen feststellte. Er machte diese zentralen Veränderungen in Uebereinstimmung mit anderen Autoren hauptsächlich für die sporadische Taubstummheit verantwortlich. Weitere Untersuchungen in dieser Richtung werden vielleicht wesentlich zur Vervollständigung des pathologisch-anatomischen Bildes der Taubstummheit beitragen.

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß abgesehen von Einzelheiten drei große Gruppen von pathologisch-anatomischen Substraten bei der Taubstummheit gefunden wurden. Fälle mit erheblichen entzündlichen Rückständen im Innenohr, Fälle mit mehr oder minder großer Aplasie des Innenohres und Fälle mit mehr oder minder ausgeprägter Degeneration des Nervenganglienapparates einschließlich der Nervenendstellen. Die Deutung dieser Zustände ist in keiner Weise einheitlich, insbesondere findet sich keine klare Abgrenzung der Gruppe der erblichen Taubstummheit gegenüber der erworbenen Form.

In dem Schrifttum der letzten Jahre finden sich zwei Arbeiten, die die erbliche Taubheit als Sonderform berücksichtigen und die eine Abgrenzung gegenüber den anderen Formen versuchen. In seiner Arbeit: „Die histologische Festellung von erheblicher Taubheit und Schwerhörigkeit" veröffentlicht Lange[15], 15 Falle von Taubstummheit, bei denen er die Gehörorgane histologisch untersucht hat. Bei diesen 15 Fällen fanden sich in 7 einwandfreie Rückstände von Labyrinthentzündungen. 2 Fälle zeigten das deutliche Bild von Mißbildung. In 1 Fall gab der mikroskopische Befund keine Erklärung für die Taubheit. Die restlichen 5 Fälle zeigen ein überaus übereinstimmendes Bild der Neuroepitheldegeneration und eine periphere Cochlearisdegeneration. Bei den 5 zuletztgenannten Fällen fanden sich 4 mal Restzustände einer Paukenhöhlenentzündung. Lange faßt die Fälle mit Entzündungsrückständen im Innenohr als einwandfrei erworbene Taubheit auf, die Mißbildungsfälle als einwandfrei

erbliche Taubheit. Zu den Fällen mit Neuroepithel- und Cochlearisdegeneration stellt er fest, daß die Bilder von denen einer Degeneration nach äußeren Einflüssen nicht zu unterscheiden sind insbesondere, wenn man die leichte Form der posthydropischen Degeneration Wittmaacks annimmt. Er zieht daraus jedoch nicht den Schluß, daß diese Befunde gegen die Erblichkeit des Leidens sprechen, sondern nimmt im Sinne der Arbeiten Bauer und Steins eine ererbte Organminderwertigkeit an, die schon beim Einwirken von geringen äußeren Schädlichkeiten mit einer Taubheit antwortet. Er folgert daraus, daß auch bei dem einwandfreien Nachweis, daß die Taubheit im Anschluß an ein Erkrankung im frühen Kindesalter entstanden ist, die Erblichkeit nicht ohne weiteres abgelehnt werden darf.

Bezüglich der Deutung der 5 von Lange untersuchten Fälle, bei denen sich ohne entzündliche Rückstände im Labyrinth lediglich eine Neuroepitheldegeneration findet, steht Uffenorde [25] auf einem anderen Standpunkt. Er weist in seiner Arbeit: „Zur Beurteilnng der erblichen Taubheit" auf Grund einer Reihe von in der Literatur beschriebenen Fällen und tierexperimenteller Erfahrungen darauf hin, daß häufig als Begleiterscheinung einer Mittelorentzündung oder einer Hirnhautentzündung eine sog. induzierte Labyrinthentzündung auftritt, die ohne klinisch in Erscheinung zu treten und ohne später histologisch nachweisbare Entzündungsrückstände zu hinterlassen, wieder zurückgeht, trotzdem aber erhebliche Hörschädigung hinterlassen kann. Besonders günstig für die Entstehung dieser induzierten Labyrinthitis hält er die Zeit des Säuglings- und Kleinkindalters. Das anatomische Substrat der Hörschädigung seien die schon genannten Neuroepitheldegenerationen. In diesem Zusammenhang weist er auf die von Wittmaack beschriebenen posthydropischen Neurodegenerationen hin. Uffenorde deutet die Tatsache, daß in einem Falle eine Labyrinthitis, ohne Funktionsausfälle zu hinterlassen, wieder zurückgeht, während in dem anderen Falle eine auch leichte Labyrinthitis zu großen Funktionsausfällen bis zur Taubheit führt, nicht wie Lange mit einer hereditär bedingten Organminderwertigkeit, sondern im Sinne Albrechts [2] als eine in der Anlage begründete, konstitutionelle Minderwertigkeit der Schleimhaut in Gestalt einer Abwehr- und Reaktionsschwäche. Er kommt zu dem Schluß, daß in einem Teil der Fälle, bei denen im Labyrinth keine Entzündungsrückstände zu finden sind, trotzdem eine erworbene Taubheit anzunehmen ist, zumal wenn wie in 4 Fällen der von Lange beschriebenen 5 Fälle Entzündungsrückstände in der Pauke nachzuweisen sind. Die Diagnose der erblichen Taubheit hält er nur dann für berechtigt, wenn durch Familienuntersuchungen das gleiche Leiden oder andere erbliche Leiden bei Blutsverwandten nachgewiesen werden können. Er weist darauf hin, daß die Familienuntersuchung nicht nur die 4 Großeltern und deren Nachkommen berücksichtigen, sondern insbesondere auch

ihr Augenmerk auf die Seitenlinien richten müsse. Klinisch nachweisbare Entzündungsrückstände machen nach seiner Ansicht die Diagnose erbliche Taubheit unwahrscheinlich.

Die pathologisch-anatomischen Untersuchungen an den Gehörorganen Taubstummer bieten sicher einen sehr wertvollen Beitrag zur Pathogenese der erblichen und der erworbenen Taubheit. Sie lassen jedoch gegenwärtig nur sehr beschränkte Schlüsse auf die klinische Beurteilung der Taubstummheit zu, wie wohl aus den vorher aufgeführten, verschiedenartigsten Deutungsmöglichkeiten pathologisch-anatomischer Befunde einwandfrei hervorgeht. Vor allem bietet uns die pathologische Anatomie im einzelnen, zu begutachtenden Fall naturgemäß keine Anhaltspunkte für Unterscheidung von erworbener und ererbter Taubheit. Der Weg der pathologisch-anatomischen Untersuchung eröffnet jedoch günstige Aussichten für die Zukunft und zwar für den Zeitpunkt, zu dem die Zahl der untersuchten Fälle größer ist und zu dem vor allem in einer größeren Zahl von Fällen der Vergleich mit klinischen Untersuchungen möglich ist. In der heutigen Zeit, wo wohl fast jeder Taubstumme einmal im Laufe seines Lebens in die Hände eines Untersuchers fällt, erscheint die Aussicht auf Verwirklichung dieser Forderung keineswegs abwegig.

Wenden wir uns nun dem dritten Weg zu, der beschritten wurde, um eine Abgrenzung von erblicher und erworbener Taubheit zu erreichen, den Ergebnissen der klinischen Untersuchung. Auch hier waren schon etwa um die Jahrhundertwende wesentliche Resultate erzielt worden. Neben der selbstverständlichen otoskopischen Untersuchung waren es vor allem die Feststellung von Hörresten und die Prüfung der Vestibularisfunktion, die die Untersucher damals wie heute beschäftigte. Als erster befaßte sich Mygind [19] mit der Feststellung von Hörresten bei Taubstummen und ihren Beziehungen zu der Erblichkeit des Leidens. Er fand, daß bei einem Teil der Taubstummen noch Hörreste vorhanden sind, die z. T. sogar noch verhältnismäßig ausgedehnt waren. Er gelangte ferner zu der wesentlichen Feststellung, daß die Anzahl der Totaltauben unter den Taubgewordenen durchgehends größer ist, als unter den Taubgeborenen. Einige Jahre später stellte Bezold [5 u. 6] umfangreiche Untersuchungen an Taubstummen an. Er kam zu demselben Ergebnis wie Mygind, daß nämlich die Zahl der Totaltauben bei den angeborenen Fällen nach seinen Untersuchungen 23,5% betragen, bei den erworbenen Fällen dagegen 55,9%. Bezold befaßt sich weiter als erster mit der Untersuchung der Vestibularisfunktion bei Taubstummen. Er wendete den damals noch neuen Drehversuch an und beobachtete das dabei auftretende Augenzucken. Er fand, daß die Totaltauben in großer Mehrzahl nämlich in 85,3% nach dem

Drehversuch kein Augenzucken zeigten, während bei den Tauben mit Hörresten nur 21,6% Drehversager waren. Es sei hier nochmals darauf hingewiesen, daß bei dem damaligen Stand der Wissenschaft in der Gruppe der angeborenen Tauben nicht zwischen erblichen und in Utero erworbenen Fällen unterschieden wurde. Späterhin wurden dann die Untersuchungsergebnisse dahingehend präzisiert, daß es bei der klinischen Untersuchung als Regel gelten kann, daß komplette Taubheit mit Unerregbarkeit des Vestibularapparates mehr für erworbene Taubheit spricht, während bei mehr oder minder vorhandenen Hörresten und reagierendem Vestibularapparat hereditäre Taubstummheit anzunehmen ist (vgl. hierzu Alexander-Marburg [3], Handb. der Neurologie des Ohres). Allerdings hatten schon Frey und Hammerschlag [8] darauf hingewiesen, daß die mehr oder minder erhaltene Vestibularisfunktion nicht als eindeutiger Beweis für die Form der Taubstummheit angenommen werden könne, da sie bei ihren Untersuchungen auch hereditär Taubstumme ohne Drehreaktion fanden. Hammerschlag [12] stellt im einzelnen fest, daß ein geringer Bruchteil der hereditär-degenerativen Taubstummheit auf den Drehversuch negativ, auf Galvanisation positiv oder auf beide Reizungen refraktär reagiere. Er zieht daraus den Schluß, daß die Ansprechbarkeit des staatischen Organes für die Untersuchung, ob hereditäre oder erworbene Taubstummheit vorliegt, nicht eindeutig herangezogen werden könne.

Albrecht und seine Schüler vertreten bezüglich der Hörreste und der Vestibulariserregbarkeit dieselbe Ansicht. Schwarz [21] führt in seiner Monographie über „Ererbte Taubheit“ aus: „Im allgemeinen kann man aber sagen, daß die ererbte Taubheit meist nicht die vollständigen Hördefekte zeigt, wie sie bei der erworbenen Ertaubung anzutreffen sind, und einige Zeilen weiter: „Bei der rezessiven Taustummheit zeigt der Vorhof-Bogenapparat also trotz seiner engen Nachbarschaft zur Schnecke .eine normale gelegentlich nur etwas herabgesetzte Erregbarkeit, während bei der erworbenen Ertaubung häufig auch der Gleichgewichtsapparat erloschen ist.“

In allerjüngster Zeit endlich sind eine Reihe von Arbeiten erschienen, die sich mit ins einzelne gehenden Untersuchungen über die Hörreste und die Vestibulariserregbarkeit bei Taubstummen befassen und deren Autoren aus ihren Untersuchungsergebnissen Schlüsse auf die Form der vorliegenden Taubheit ziehen. Da sich auch meine Arbeit mit derartigen Untersuchungen befaßt, werde ich im folgenden auf diese Ansichten näher eingehen.

Ein großes Für und Wider haben zwei Arbeiten von Langenbeck [16 u. 17] erregt, in denen er das „Symmetriegesetz der erblichen Taubheit“ aufstellt. Er glaubt darin durch Untersuchung von Gehör- und Gleichgewichtsorgan einen bestimmten Organbefund

festgestellt zu haben, der für die eine oder andere Form der Taubstummheit typisch ist. In der folgenden Wiedergabe der Langenbeck'schen Ergebnisse fasse ich beide Arbeiten, die sich sachlich vollständig decken, zusammen.

Eingangs seiner Arbeiten weist Langenbeck auf einige Schwierigkeiten hin, die sich bei der Feststellung von Hörresten bei Taubstummen ergeben. Er glaubt dieselben am besten vermeiden zu können, indem er zu seinen Untersuchungen nicht die Stimmgabelprüfung benutzt, sondern das Otoaudion, das exakte, quantitative Festlegung der Hörreste gestattet. Um möglichst große Tonintensitäten zu erreichen, setzte er an Stelle des beim Otoaudion üblichen Lautsprechers den akustisch empfindlicheren Siemens-Postfernhörer. Eine weitere Schwierigkeit sieht er in der Tatsache, daß bei Taubstummen oft die Unterscheidung zwischen tatsächlich gehörten und gefühlten Tönen sehr schwer zu treffen ist. Er empfiehlt zur Vermeidung dieser Schwierigkeit, vor der eigentlichen Hörprüfung immer eine Fühlkurve aufzustellen und nur die deutlich von dieser abweichenden Ergebnisse als Hörreste zu werten. Bei der Prüfung der Vestibularisfunktion benutzt er den Drehversuch und die calorische Prüfung durch Spülen der Gehörgänge mit Wasser.

Langenbeck teilt seine insgesamt untersuchten 140 Fälle von Taubstummheit in 5 Gruppen ein. 1.) in anamnestisch sicher erbliche Fälle, 2.) in anamnestisch wahrscheinlich erbliche Fälle, 3.) in nicht entscheidbare Fälle, 4) in wahrscheinlich erworbene Fälle, 5.) in sicher erworbene Fälle. Auf Grund seiner Untersuchungen stellt er fest, daß von den untersuchten Taubstummen weitaus die Mehrzahl der nach der Erbanamnese als sicher erblich anzusprechenden Fälle von Taubstummheit einen typischen Organbefund darbieten. Der vestibuläre Apparat sei beiderseits erregbar. Bei der Otoaudionprüfung fände man auf beiden Ohren punktweise indentische Hörreste, sodaß die Hörkurve des linken und des rechten Ohres sich vollständig decken oder sich doch wenigstens sehr ähnlich sind. Liegt der geschilderte Befund vor, so spricht er von dem Symmetriegesetz und bezeichnet diese Fälle als sogenannte Regelfälle. Bei den Regelfällen unterscheidet er 3 Gruppen: a) Fälle mit identischer Hörkurve links und rechts bei beiderseits erhaltener vestibulärer Erregbarkeit, b) Fälle, bei denen beiderseits Totaltaubheit für Töne bei erhaltener vestibulärer Erregbarkeit vorgefunden wird. c) Fälle, bei denen geringe Abweichungen in der Hörkurve des einen Ohres bestehen. Die Abweichungen müssen aber durch überstandene Erkrankungen und entzündliche Rückstände zu erklären sein, insbesondere müssen linke und rechte Hörkurve auf große Strecken identisch verlaufen und vor allem an der oberen Hörgrenze wieder zusammenlaufen. Auch bei dieser letzten Gruppe wird beiderseits erhaltene vesti-

buläre Erregbarkeit gefordert. Diese Regelfälle findet er in der überwiegenden Mehrzahl der sicher erblichen Fälle. Ganz im Gegensatz hierzu findet er bei sicher erworbener Taubheit keinen einzigen Fall, der einen Organbefund im Sinne des „Symmetriegesetzes der erblichen Taubheit" aufweist. Im einzelnen findet er bei 52 sicher erblichen Fällen 42 Regelfälle (etwa 81%) und 10 Fälle (etwa 19%) die der Regel nicht entsprechen. Bei den 37 sicher erworbenen Fällen entsprechen alle 37 nicht der Regel. Bei dieser Aufstellung habe ich die Zwischengruppen, die Langenbeck noch aufstellt, bei denen eine sichere Entscheidung über die Form der Taubheit nicht vorausgesetzt ist, nicht mit aufgeführt. Ferner habe ich auch die von Langenbeck in seinen Tabellen noch eingetragenen Otosklerosefälle nicht berücksichtigt. Darauf hingewiesen werden muß ferner noch, daß Langenbeck in seiner Statistik Fälle von hereditär-degenerativer Innenohrschwerhörigkeit wie von sporadischer Taubstummheit ohne Trennung verwertet. Sein Symmetriegesetz soll für alle Fälle erblicher Innenohrleiden Geltung haben mit Ausnahme der Otosklerose, die er aus verschiedenen Gründen ausscheidet.

Im weiteren bringt dann Langenbeck auch noch eine theoretische Begründung für sein Symmetriegesetz. Er geht dabei von der Voraussetzung aus, daß bei Normalhörenden ebenfalls, wenn nicht exogene Schädlichkeiten eingewirkt haben, identische Hörkurven vorhanden sind, daß also mit anderen Worten die normale, ungestörte Entwicklung als Endresultat identische Hörkurven erziele. Man müsse sich auch bei der erblichen Taubstummheit von dem Begriff des gestörten oder geschädigten Gehörs freimachen und wie beim Normalhörenden eine von äußeren Einflüssen ungestörte Entwicklung annehmen, die nur bei sonst gleichen Ergebnissen zu einem wesentlich schlechteren Endeffekt führe. Unter Beachtung dieser Gegebenheiten seien also auch bei erblich Tauben identische Hörreste zu erwarten.

Einen zweiten Beweis versucht Langenbeck noch für die Richtigkeit seines Symmetriegesetzes zu erbringen, indem er diesmal nicht von den Regelfällen ausgeht, sondern von den Ausnahmefällen, d. h. von Fällen mit seiten-verschiedenen Hörresten, von denen er ja auch 10 unter seinen 52 sicher erblich Tauben gefunden hat. Ein Teil der Ausnahmefälle lasse sich zweifellos damit erklären, daß durch sekundäre Schädigungen die ursprüngliche Symmetrie zerstört sei. Bei einem anderen Teil der Ausnahmefälle kommt Langenbeck auf Grund von erbbiologischen Beobachtungen an einer Familie zu dem Resultat, daß diese auch entstehen können, wenn zwei verschiedene Formen von Taubheit miteinander kreuzen. In diesem Fall z. B. bei Kreuzung der rezessiven Taubheit mit der dominanten hereditär-degenerativen Innenohrschwerhörigkeit könnten in der Filial-Generation entweder ein intermediärer, auf beiden Seiten symmetrischer Typus

hinsichtlich der Hörreste entstehen oder infolge fluktuierender Dominanz auf dem einen Ohr der Typus des Vaters und auf dem anderen Ohr der Typus der Mutter überwiegen und asymmetrisches Gehör resultieren. Auf Grund dieser erbbiologischen Erwägungen zieht Langenbeck, indem er jetzt die Verhältnisse vom gegenteiligen Gesichtspunkt betrachtet, drei Schlußfolgerungen: 1.) daß Kinder aus Verwandtenehen mit größter Wahrscheinlichkeit Symmetriefälle sein müssen, da bei ihnen die Wahrscheinlichkeit ziemlich groß sei, daß dasselbe kranke Gen sowohl vom Vater wie von der Mutter geerbt wird. 2.) daß Taubstumme, die im dominanten Erbgang nur von einem Elter die Taubheit ererbt haben, mit größter Wahrscheinlichkeit auch Symmetriefälle sein müssen. 3) daß eineiige Zwillinge beide entweder Ausnahmefälle oder Regelfälle im Sinne des Symmetriegesetzes sein müssen. Die praktische Bestätigung dieser theoretischen Forderungen hat Langenbeck bisher noch nicht erreicht, da er bisher erst über Einzelbeobachtungen in dieser Hinsicht verfügt.

Als praktische Folgerung bezgl. der Erbbegutachtung der Taubstummheit kommt Langenbeck zu dem Ergebnis, daß das Symmetriegesetz wesentliche Anhaltspunkte für die Erkennung von sporadischen Einzelfällen erblicher Taubheit biete. Fände man bei einem solchen Fall symmetrische Hörreste, so könne man schon auf Grund dieses Befundes Erblichkeit des Leidens annehmen, auch ohne den vollgültigen Nachweis der familiären Belastung mit dem gleichen Leiden.

Eine numerische Erweiterung der Langenbeck'schen Ergebnisse veröffentlichte Thieß [24] in seiner Arbeit: „Ohrenärztliche Untersuchung an taubstummen Schülern der Taubstummanstalt Leipzig." Bei 30 sicher erblich Tauben fand er in 24 Fällen seitengleiche Hörreste, was einer Prozentzahl von etwa 76 entspräche.

Eine Kontrolle der Langenbeck'schen Untersuchungsergebnisse und eine gewisse Erweiterung derselben insbesondere im Hinblick auf eine eingehende Berücksichtigung des Vestibularapparates bringt Wirth [26] in seiner Arbeit: „Erbliche Belastung, Seitenverteilung der Hörreste und Vestibulariserregbarkeit und ihre Bedeutung für die Erbbegutachtung." Er untersuchte insgesamt 100 Taubstumme und fand in Uebereinstimmung mit Langenbeck Seitengleichheit der Hörreste wesentlich häufiger bei erblicher Belastung als ohne erbliche Belastung. (37 Fälle mit erblicher Belastung, davon 33 mit seitengleichen Hörresten einschließlich der Fälle mit Totaltaubheit und 4mal seitenverschiedene Hörreste). Bei seinen 12 sicher erworbenen Fällen fand er in keinem Falle seitengleiche Hörreste, in 6 Fällen Totaltaubheit. Fänden sich bei Geschwistern seitengleiche Hörreste, so sei das absolut beweisend für erbliche Taubheit, obwohl bei Geschwistern auch öfter seitenverschiedene Hörreste gefunden würden. Bezügl. der Vestibularisbefunde kommt er zu der Feststellung, daß

auch bei erblicher Belastung öfter gestörte Vestibularisfunktion zu beobachten sei, daß aber andererseits auch bei erworbener Taubheit normale Vestibularisfunktion nicht so selten gefunden würde. (Von den 37 Fällen mit erblicher Belastung zeigen 23 ungestörte und 14 gestörte Vestibularisfunktion, von den 12 erworbenen Fällen waren 6 vestibulär nicht gestört und 6 gestört.)

Neben der schon erwähnten These, daß seitengleiche Hörreste bei Geschwistern beweisend sind für erbliche Taubheit, kommt Wirth noch zu der Festellung, daß seitengleiche Hörreste und normale Erregbarkeit der Vestibularapparate fast beweisend für erbliche Taubheit seien. Alle übrigen Kombinationen kämen sowohl bei erblicher wie bei erworbener Taubheit vor. Es könnten daher seitenverschiedene Hörreste und Störung der Vestibularisfunktion die Wahrscheinlichkeitsdiagnose der erblichen Taubheit nicht erschüttern.

Untersuchungen über dasselbe Problem hat des weiteren noch Scheideler [20] in seiner Arbeit: „Beitrag zur Differentialdiagnose der erworbenen und erblichen Taubheit" angestellt. Er bezieht sich auf die Untersuchung von 58 Taubstummen, von denen er 29 auf Grund des Nachweises erblicher Belastung für sicher erblich hält, 7 für sicher erworben und 20 für unsichere Fälle. Bei den 29 als erblich angesehenen Fällen fand er 26mal seitengleiche Hörreste einschließlich der Totaltauben. Bei den 7 als sicher erworben angesehenen Fällen fand er in keinem Falle seitengleiche Hörreste, 6mal Totaltaubheit und 1mal seitenungleiche Hörreste. Bei den Vestibularprüfungen stellte sich bei den erblichen Fällen 26mal normale Erregbarkeit und 3mal gestörte Erregbarkeitkeit heraus, bei den erworbenen Fällen einmal normale Erregbarkeit und 6mal gestörte. Bei der Zusammenfassung der Hörreste und der Vestibularisbefunde fand er bei erblicher Taubheit in 100% der Fälle Seitengleichheit der Hörreste bei erhaltener Vestibularisfunktion, bei den erworbenen Fällen in keinem Fall Seitengleichheit der Hörreste verbunden mit ungestörter Vestibularisfunktion. Mit anderen Worten fand er bei der erworbenen Taubheit immer entweder Störungen der Seitengleichheit der Hörreste oder Störung der Vestibularisfunktion. Auf Grund dieser Untersuchungsergebnisse kommt er zu folgendem Schluß: 1.) daß symmetrische Hörreste bei ungestörter Vestibularisfunktion mit großer Wahrscheinlichkeit für den Erbcharakter des Leidens sprechen. 2.) daß beim Vorliegen seitenverschiedener Hörreste die Diagnose der erblichen Taubheit nicht ohne weiteres abzulehnen ist. 3.) daß eine exakte Familienforschung mit evtl. Untersuchung weiterer Familienangehöriger des Probanden für eine sichere Diagnosestellung nach wie vor unerläßlich ist.

Weiter seien noch die Ergebnisse von Kaftan [13] angeführt, über die derselbe bei der 27. Tagung der Vereinigung nieder-

sächsischer Hals-Nasen-Ohrenärzte in Rostock berichtet. Die Erfahrungen der Rostocker Klinik bezügl. der Begutachtung Taubstummer faßt Kaftan dahingehend zusammen, daß für die Beurteilung, ob ein ererbtes oder ein erworbenes Leiden vorliege, die Funktion des Labyrinthes von großer Wichtigkeit sei. Die ererbten Formen der Schwerhörigkeit zeigten meistens ein normal erregbares, die erworbenen meist ein unter- oder unerregbares Labyrinth. In solchen Fällen, die mit allen zu Gebote stehenden Mitteln einfach nicht zu klären sind, stellt er die Forderung auf, daß man die Diagnose auf erworbene Taubheit stellen müsse, da sich eine einmal durchgeführte Sterilisation nicht wieder rückgängig machen ließe.

Zwei familiäre Einzelfälle, die einen außergewöhnlichen Organbefund aufweisen, veröffentlicht E. Müller [18] in seiner Arbeit: „Vestibularisstörungen bei erblicher Taubheit." Bei der einen Familie, bei der es sich wahrscheinlich um dominant sich vererbende, hereditär-degenerative Innenohrschwerhörigkeit handelt, fand E. Müller bei beiden Eltern, bei 4 Kindern derselben und 3 Enkelkindern einheitlich schwerste Vestibularisstörung. Außerdem beobachtete er bei den 4 Kindern und den 3 Enkelkindern noch das Auftreten eines Lagenystagmus, der bei den einzelnen Probanden zwar in verschiedener Lage, aber bei allen einheitlich immer nach unten auftrat. Die Eltern zeigten diesen Lagenystagmus nicht. Dann beschreibt Müller eine zweite Familie mit wahrscheinlich sporadischer Taubstummheit, bei der der Vater und zwei Kinder bei gesunder Mutter Merkmalsträger des Leidens sind Bei allen 3 Probanden fand sich eine völlige, vestibuläre Unerregbarkeit. Bei dem Vater waren keine Hörreste vorhanden, während bei beiden Kindern ausgedehnte Hörreste bestanden. Er weist in diesem Zusammenhange auf die merkwürdige Tatsache hin, daß hier Hörvermögen und Vestibularisfunktion sich verschieden und unabhängig voneinander vererbt haben. Er glaubt aus den Beobachtungen an diesen beiden Familien den Schluß ziehen zu können, daß aus der Art der Vestibularisstörung keinesfalls Rückschlüsse auf die Aetiologie des Leidens gezogen werden könnten, da selbst Lagenystagmus die Erblichkeit einer Taubheit nicht ausschließt.

Im Zusammenhang gesehen läßt der Querschnitt durch das Schrifttum über den Organbefund bei erblicher bezw. erworbener Taubheit erkennen, daß neben den verschiedenartigsten Meinungen besonders in den letzten Jahren auch Ergebnisse erzielt wurden, die eine einheitliche, für die Praxis der Begutachtung verwertbare Grundlage als nicht unmöglich erscheinen lassen. Von Langenbeck, Wirth und Scheideler wurden gewisse Organbefunde beschrieben, die für erbliche Taubheit charakteristisch und evtl. sogar pathognomonisch sein sollen. Auch in unserer Klinik ist bei der gutachtlichen Tätigkeit der Wunsch nach festem Grund und Boden immer dringender geworden. Auch wir haben die Erfahrung gemacht, daß

die Erhebung einer genauen Erbanamnese, die, wenn uns der Organbefund nicht weiter hilft, letzten Endes die einzig brauchbare Grundlage für eine sichere Entscheidung darstellt, oft auf unüberwindliche Schwierigkeiten stößt, daß man in vielen Fällen eine absolut sichere Entscheidung vorerst noch nicht treffen kann. Wir haben uns deshalb gleichfalls dem Organbefund bei erblicher- bzw. erworbener Taubheit zugewandt. Auf Grund eines ziemlich umfangreichen Materials sind wir zu Ergebnissen gekommen, die denen einiger im vorhergehenden aufgeführter Autoren sehr ähnlich sind und glauben unter Berücksichtigung und im Verein mit diesen anderen Ergebnissen zu einigen Schlußfolgerungen gekommen zu sein, die wenigstens in einem Teil der unsicheren Fälle eine sichere Entscheidung gestatten.

Untersucht wurden insgesamt 159 Taubstumme. Das Material setzt sich zusammen etwa zur Hälfte aus Fällen, die uns zur Begutachtung zugewiesen wurden und zur anderen Hälfte aus den Schülern der Taubstummanstalt Halle/S. Es handelt sich durchweg um Fälle, die das Bild einer typischen Taubstummheit bieten mit der für Taubstumme pathognomonischen Verzerrung der Sprache. Hochgradige Schwerhörigkeit, wenn sie nicht das Bild der typischen Taubstummheit zeigte, hat unter den berücksichtigten Fällen keine Aufnahme gefunden. Ebenso wurde einseitige Taubheit ausgeschlossen.

Bei der Untersuchung selbst wurde zunächst eine eingehende Befundaufnahme von Ohr, Nase, Hals und Kehlkopf durchgeführt. Irgendwelche pathologischen Befunde am Trommelfell wurden aufgezeichnet und fanden, wie sich später zeigen wird, ihre Berücksichtigung. Ferner wurde auf sonstige allgemein-körperliche Symtome oder auf Zeichen eines Status degenerativus geachtet. Röntgenaufnahmen des Warzenfortsatzes wurden nicht in allen Fällen ausgeführt, sondern nur in denjenigen, wo Verdacht bestand, daß einmal ein Mittelohrprozeß vorgelegen hatte. Die Wassermann'sche Reaktion wurde bei den zu begutachtenden Fällen immer ausgeführt, während sie bei den übrigen Fällen unter demselben Gesichtspunkt wie bei den Röntgenaufnahmen nur dann vorgenommen wurde, wenn Verdacht auf eine Lues bestand. Trotz dieser genannten Einschränkungen glaube ich in jedem Einzelfall das klinische Bild völlig erschöpft zu haben.

Nach diesen Untersuchungen wurde eine genaue Hörprüfung durchgeführt. Hierbei habe ich aus denselben Gründen wie Langenbeck das Otoaudion verwandt. Auch ich hatte zunächst gewisse Schwierigkeiten, wenn ich zwischen tatsächlich gehörten und nur gefühlten Tönen unterscheiden wollte. Diese Schwierigkeit glaube ich dadurch vermieden zu haben, daß ich die Prüfung zunächst am Lautsprecher unter Ausschaltung des nichtzuprüfenden Ohres aus-

geführt habe. Es erscheint mir hierbei unmöglich, daß gleichmäßige Töne, wie sie der Lautsprecher eines Otoaudions hervorbringt, in etwa 15–20 cm Entfernung vom Ohr gefühlt werden. Ich habe anschließend an die Lautsprecherprüfung in jedem Falle noch eine Prüfung mit Kopfhörer durchgeführt, um die genaue Seitenverteilung der Hörreste zu erhalten, da es immerhin möglich erscheint, daß bei der Lautsprecherprüfung bei sehr ungleichen Hörresten Töne zu dem nicht zu prüfenden Ohr herübergehört sein konnten. Bei der entgültigen Festsetzung habe ich Töne, die mit Kopfhörer gehört wurden mit dem Lautsprecher dagegen nicht, unberücksichtigt gelassen, da es möglich war, daß diese Töne lediglich gefühlt wurden. Mit dieser Methode, die in unsicheren Fällen außerdem noch mehrfach ausgeführt wurde, glaube ich ein zuverlässiges Bild von der Hörfähigkeit beider Ohren erhalten zu haben. Eine sogenannte Hörkurve, bei der auch die Tonintensität berücksichtigt wird, habe ich nicht für nötig gehalten und dementsprechend auch nicht ausgeführt. Ich habe die höchste Tonintensität eingeschaltet und lediglich die Tonhöhe punktweise variirt. Den tiefsten und höchsten Ton, der bei größter Tonintensität eben noch gehört wurde, habe ich registriert und glaube auf diese Weise ein einwandfreies Bild von der Ausdehnung etwa vorhandener Toninseln erhalten zu haben. Ich will hier gleich betonen, daß ich sogenannte Tonlücken niemals in meinem Material feststellen konnte. Ich habe dieselbe Beobachtung gemacht wie Langenbeck, daß diese Tonlücken mit steigender Tonintensität schwinden.

Nach der Hörprüfung folgte in meiner Untersuchungsanordnung die Prüfung der Vestibularapparate. Zunächst wurde das Vorhandensein von Spontannystagmus, von spontanem Vorbeizeigen und spontaner Fallneigung geprüft. Abweichungen vom Normalen wurden, was gleich vorausgeschickt sein mag, in meinem Material niemals gefunden. Bei der anschließenden experimentellen Prüfung der Vestibularapparate bin ich nach der heute fast allgemein üblichen Methode vorgegangen. Ich habe zunächst die Drehprüfung ausgeführt (10 Umdrehungen in 20 Sekunden) und habe die Dauer des auftretenden Nystagmus mit der Stoppuhr gemessen und das auftretende Vorbeizeigen beobachtet. Dann habe ich jeden einzelnen Vestipularapparat mit der calorischen Prüfung (Spülung der Gehörgänge mit 5 ccm Wasser von 27 Grad) untersucht und Beginn und Ende des Nastygmus gemessen sowie das auftretende Vorbeizeigen beobachtet. In einzelnen unklaren Fällen habe ich zum Vergleich auch noch mit Wasser von 17 Grad gespült, um eine intensivere Labyrinthreizung zu erreichen.

Die Einteilung der Fälle habe ich nach ganz ähnlichen Prinzipien wie Langenbeck und andere Untersucher durchgeführt. Ich habe

die Fälle in 5 Gruppen eingeteilt: 1.) in sicher erbliche Fälle. 2.) in wahrscheinlich erbliche Fälle, 3.) in nicht entscheidbare Fälle, 4.) in wahrscheinlich erworbene Fälle und 5.) in sicher erworbene Fälle. Wie aus dieser Aufzählung schon hervorgeht, waren mithin anamnestische Gesichtspunkte für die Einteilung maßgebend. Als Grundlage bei der Erhebung der Anamnese bin ich ausgegangen 1.) von der persönlichen Befragung der Probanden selbst oder von Begleitpersonen, die über die Verhältnisse des Probanden unterrichtet waren. 2.) von amtsärztlichen oder erbgerichtlichen Erhebungen, die uns bei den zu begutachtenden Fällen zur Verfügung gestellt wurden und die sich in den mitgegebenen Akten fanden. 3.) von Aktenaufzeichnungen der Taubstummenanstalt Halle/S, die, was mir sehr zustatten kam, vorbildlich geführt sind. Besonders wertvoll waren persönliche Aufzeichnungen des Direktors der Anstalt, der den Erbfragen großes Interesse entgegenbringt und der in vielen Fällen über Krankheiten in der Verwandschaft seiner Schüler sehr gut unterrichtet ist. Die Akten waren durch diese Aufzeichnungen häufig wesentlich vervollständigt. In einer ganzen Reihe von Fällen hatte ich Gelegenheit, mehrere Taubstumme einer Sippe zu untersuchen. Wo Angaben über ursächliche Erkrankungen und über den Arzt, der die angeschuldigte Krankheit behandelt hatte, gemacht wurden, habe ich in keinem Falle versäumt, mich durch schriftliche Anfragen von der Richtigkeit oder Unrichtigkeit der Angaben zu überzeugen. Häufig mußte ich dabei die Erfahrung machen, daß die Angaben nicht bestätigt werden konnten, wie ich überhaupt ganz allgemein feststellen konnte, daß von Seiten der Probanden oder deren Angehörigen fast immer der Versuch gemacht wurde, die Krankheit im Sinne eines erworbenen Leidens zu erklären. Häufig waren die Angaben, die vor dem Erlaß des Gesetzes gemacht wurden, wie sie mir z. B. in den Akten der Taubstummenanstalt zugängig waren, ganz andere, als sie bei einer Untersuchung in der Gegenwart vorgebracht wurden. Hierbei konnte ich oft eine überraschend gute Kenntnis der als ursächlich in Frage kommenden Erkrankungen bei den Untersuchten oder deren Angehörigen feststellen. Es ist daraus zu schließen, daß die Angaben auch unter Berücksichtigung dieses Gesichtspunktes zu prüfen sind.

In die Gruppe der sicher erblichen Fälle habe ich nur solche aufgenommen, bei denen dasselbe Leiden in der Blutsverwandtschaft mindestens noch einmal nachzuweisen war und sonst keine andere Entstehungsursache in Frage kam. Eine weitere Grenzziehung nach irgend einer Seite hin schien mir nicht angebracht, da ich allergrößten Wert darauf legte, zunächst einmal eine Gruppe von Fällen zu erhalten, die ganz sicheren Boden bezgl. ihrer Einordnung bietet. Wie sich aus dem weiteren ergeben wird, ziehe ich meine Schlüsse

in der Hauptsache auch nur aus den Fällen, die als sicher erblich oder als sicher erworben gelten können. In der Gruppe der wahrscheinlich erblichen Fälle habe ich diejenigen zusammengefaßt, bei denen eine familiäre Belastung mit der gleichen Krankheit nicht nachgewiesen werden konnte, bei denen andererseits aber eine exogene Ursache für das Leiden nicht vorlag. In dieser Gruppe fanden ferner noch die Fälle Aufnahme, bei denen Blutsverwandtschaft in der Ascendenz vorhanden war und bei denen andere als erblich bekannte Leiden entweder bei dem Probanden selbst oder in seiner Familie nachgewiesen werden konnten. Die dritte Gruppe, die Gruppe der nicht entscheidbaren Fälle, enthält meistens diejenigen, bei denen Lücken in der Anamnese vorhanden sind, sodaß eine Entscheidung nach der einen oder der anderen Seite hin nicht möglich war. Sie ist zahlenmäßig verhältnismäßig gering. Die Gruppe der wahrscheinlich erworbenen Fälle besteht aus denjenigen, bei denen erbliche Belastung fehlt, dagegen glaubhafte exogene Entstehungsursachen angegeben werden. Ich habe diese Fälle nur als wahrscheinlich erworben bezeichnet, weil der vollgültige Beweis für die angegebene Entstehungsursache nicht zu erbringen war. In die letzte Gruppe endlich, die Gruppe der sicher erworbenen Fälle, habe ich diejenigen aufgenommen, bei denen abgesehen davon, daß eine erbliche Belastung nicht vorlag, der vollgültige Beweis für exogene Entstehung vorlag, z. B. der Nachweis, daß die Taubheit tatsächlich nach Scharlach, Masern, Hirnhautentzündung und anderen als ursächlich bekannten Krankheiten aufgetreten war. Auffallend hoch war hierbei in meinem Material der Prozentsatz der Fälle, die nach Scharlach und Hirnhautentzündung ertaubt waren. Bei den Scharlachfällen bestanden meistens keine entzündlichen Rückstände am Mittelohr, sodaß ich toxische Innenohrschädigung als Ursache der Ertaubung annehmen mußte. Ich habe mich bei der letzten Gruppe nicht damit begnügt, dann eine sicher erworbene Taubheit anzunehmen, wenn die angeschuldigte Ursache vom ärztlichen Standpunkt aus glaubhaft erschien, sondern habe in jedem Fall Nachforschungen angestellt und nur dann eine erworbene Taubheit angenommen, wenn 1.) die angeschuldigte Ursache nachweislich bestanden hatte und 2.) der zeitliche Zusammenhang zwischen angeschuldigter Ursache und Entstehung der Taubheit erwiesen war.

Eine Frage muß dann noch klargestellt werden und zwar die Frage, in welcher Weise ich klinisch nachweisbare entzündliche Rückstände am Mittelohr für die Einteilung der Fälle in die eine oder andere Gruppe bewertet habe. Hierbei bin ich von folgenden Prinzipien ausgegangen: Lag familiäre Belastung im Sinne des Auftretens desselben Krankheitsbildes in der Blutsverwandtschaft

vor, so habe ich die Fälle ohne Rücksicht darauf, ob entzündliche Rückstände vorhanden waren oder nicht, in die Gruppe der sicher erblichen eingeordnet. Bei den übrigen Fällen bin ich so vorgegangen, daß ich bei leichten entzündlichen Rückständen die schon genannten Einteilungsprinzipien allein berücksichtigt habe, daß mithin die Entzündungsrückstände für die Einteilung nicht maßgebend waren. Bei schweren entzündlichen Rückständen habe ich dann eine Einordnung unter die erworbenen Fälle für berechtigt gehalten, wenn der zeitliche Zusammenhang zwischen der Mittelohreiterung und dem Auftreten der Taubheit bewiesen war.

Unter gewissenhafter Berücksichtigung der genannten Einteilungsprinzipien fanden sich in meinem Material 58 Fälle, die ich als sicher erblich bezeichnet habe, 58 Fälle. die ich als wahrscheinlich erblich bezeichnet habe, 9 Fälle, die ich als nicht entscheidbar bezeichnet habe, 13 Fälle, die ich als wahrscheinlich erworben bezeichnet habe und 21 Fälle, die ich als sicher erworben bezeichnet habe.

Bezogen auf diese Einteilung ergibt sich hinsichtlich der Hörreste das Bild, das die nachstehende Tabelle wiedergibt.

	Sicher erblich	wahrscheinlich erblich	nicht entscheidbar	wahrscheinlich erworben	sicher erworben
vollkommen seitengleiche Hörreste	15	12	—	—	—
Totaltaubheit	16	13	2	8	16
annähernd seitengleiche Hörreste	17	23	4	1	1
nicht seitengleiche Hörreste	10	10	3	4	4
Sa.	58	58	9	13	21

Aus der vorstehenden Tabelle läßt sich ersehen, daß unter den sicher bezw. wahrscheinlich erblichen Fällen die Zahl der Fälle mit seitengleichen bezw. annähernd seitengleichen Hörresten wesentlich überwiegt. Andererseits findet sich unter den sicher bezw. wahrscheinlich erworbenen Fällen keiner, der völlige Seitengleichheit der Hörreste aufweist. Nur in 2 Fällen bestanden annähernd seitengleiche Hörreste. Seitenverschiedene Hörreste konnten im Gegen-

satz hierzu in der Gruppe der sicher bezw. wahrscheinlich erblichen Fälle in wesentlich geringerer Anzahl nachgewiesen werden als in der Gruppe der sicher bezw. wahrscheinlich erworbenen Fälle. Immerhin ist darauf hinzuweisen, daß sie auch in der ersten Gruppe vorhanden sind. Totaltaubheit tritt sowohl in der ersten wie in der zweiten Gruppe auf. In der zweiten Gruppe, der Gruppe der erworbenen Fälle, findet sie sich allerdings prozentual häufiger. Hieraus lassen sich jedoch noch keine endgültigen Schlüsse ziehen, da in der vorstehenden Tabelle die Vestibulariserregbarkeit zunächst noch nicht berücksichtigt ist. Aber gerade bei der Totaltaubheit kommt es nach übereinstimmender Ansicht von Langenbeck und anderen Autoren, die hierüber gearbeitet haben, darauf an, ob der Vestibularapparat erregbar ist oder nicht.

Sehen wir uns deswegen als nächstes einmal die Verteilung der Vestibularisfunktion auf die einzelnen Fallgruppen an. Die folgende Tabelle gibt die hierbei gefundenen Zahlenwerte wieder:

	Sicher erblich	wahrscheinlich erblich	nicht entscheidbar	wahrscheinlich erworben	sicher erworben
Vestibularisfunktion normal	36	33	2	2	1
Vestibularisfunktion gestört	17	17	4	4	4
Vestibularisfunktion erloschen	5	8	3	7	16
Sa.	58	58	9	13	21

Die vorstehende Tabelle zeigt, daß bei sicher bezw. wahrscheinlich erblichen Fällen diejenigen mit ungestörtem Vestibularapparat in der Mehrzahl sind. Andererseits finden sich auch in dieser Gruppe eine Reihe von Fällen, bei denen gestörte bezw. erloschene Vestibularisfunktion gefunden wird. Bemerkenswert und interessant ist es, daß bei den 5 Fällen in dieser Gruppe, die eine erloschene Vestibularisfunktion aufweisen, 2 außerdem noch mit einer Retinitis pigmentosa behaftet sind. Auf die Tatsache, daß Totaltaubheit und erloschene Vestibularisfunktion häufig mit Renititis pigmentosa zusammentrifft, wurde auch schon von anderen Autoren hingewiesen. Bei den sicher bezw. wahrscheinlich erworbenen Fällen überwiegen im Gegensatz zur ersten Gruppe diejenigen mit gestörter bezw. erloschener Vestibularisfunktion. Auffallend hoch,

mit der absolut höchsten Ziffer beteiligt, sind in dieser Rubrik die Fälle mit absoluter vestibulärer Unerregbarkeit. Doch auch bei den erworbenen Fällen finden sich Ausnahmen von der Regel. Sind doch unter den wahrscheinlich erworbenen immerhin zwei und unter den sicher erworbenen ein Fall, die ungestörte Vestibularisfunktion zeigen.

Vergleicht man die erblichen und die erworbenen Fälle miteinander, so stellt man fest, daß in der Gruppe der erblichen Taubheit die Fälle mit seitengleichen bezw. seitenähnlichen Hörresten und mit ungestörter Vestibularisfunktion überwiegen, während in der Gruppe der erworbenen Taubheit die Fälle mit seitenverschiedenen Hörresten und gestörter Vestibularisfunktion in der Mehrzahl sind. Die Fälle mit Totaltaubheit und erloschener Vestibularisfunktion werden im weiteren noch eine besondere Berücksichtigung erfahren. Jedenfalls erscheint es bei dieser augenfälligen Paralellität zwischen Hörresten und Vestibularisfunktion erfolgversprechend, eine Zusammenstellung dieser Beziehungen im einzelnen durchzuführen. Die hierbei gefundenen Zahlenverhältnisse gibt die folgende Tabelle wieder:

		Sicher erblich	wahrscheinlich erblich	nicht entscheidbar	wahrscheinlich erworben	Sicher erworben
Vestibularisfunktion normal	seitengleiche oder seitenähnliche Hörreste	22	21	1	—	—
	Totaltaubheit	9	6	—	1	—
	seitenverschiedene Hörreste	5	5	1	1	1
Vestibularisfunktion gestört	seitengleiche oder seitenähnliche Hörreste	10	11	2	—	1
	Totaltaubheit	2	4	—	1	1
	seitenverschiedene Hörreste	5	3	2	3	2
Vestibularisfunktion erloschen	seitengleiche oder seitenähnliche Hörreste	—	1	1	1	—
	Totaltaubheit	5	4	2	6	15
	seitenverschiedene Hörreste	—	2	—	—	1
	Sa.	58	58	9	13	21

Aus der vorstehenden Tabelle geht hervor, daß bei den sicher bezw. wahrscheinlich erblichen Fällen diejenigen mit seitengleichen oder seitenähnlichen Hörresten und normaler Vestibularisfunktion in der Ueberzahl sind. Andererseits sind aber in dieser Gruppe auch alle anderen Kombinationen vertreten mit einer einzigen Ausnahme. Es findet sich nämlich in keinem Fall das Zusammentreffen von Hörresten mit völlig erloschener Vestibularisfunktion. Bei der Gruppe der erworbenen Fälle kommen im Gegensatz hierzu seitengleiche oder seitenähnliche Hörreste kombiniert mit ungestörter Vestibularisfunktion überhaupt nicht vor. Die erworbenen Fälle verteilen sich ziemlich gleichmäßig auf alle anderen Kombinationsmöglichkeiten. Auffallend hoch, mit der höchsten absoluten Zahl beteiligt, sind in dieser Gruppe die Fälle mit völligem Vestibularisausfall und Totaltaubheit. Andererseits findet sich die letztgenannte Kombination auch ziemlich häufig bei der erblichen Taubheit.

Ich bin bisher von der Form der Taubheit ausgegangen und habe gewisse, für die eine oder die andere Gruppe mehr oder minder charakteristische Organbefunde festgestellt. Um zu praktisch verwertbaren Resultaten zu kommen, muß ich jedoch vom Organbefund ausgehen und versuchen, aus diesem auf die Form der Taubheit zu schließen. Von dieser Seite her betrachtet läßt sich sagen, daß das Zusammentreffen von seitengleichen oder seitenähnlichen Hörresten mit ungestörter Vestibularisfunktion mit größter Wahrscheinlichkeit für erbliche Taubheit spricht, da diese Kombination bei erworbener Taubheit überhaupt nicht anzutreffen ist. Diese Tatsache ist meines Erachtens nach so instruktiv, daß man in diesem Falle auch ohne den Nachweis familiärer Belastung berechtigt ist, erbliche Taubheit anzunehmen. Alle anderen Kombinationsmöglichkeiten kommen sowohl bei erblicher wie bei erworbener Taubheit vor und lassen infolgedessen keine eindeutigen Schlüsse auf die Form der Taubheit zu. Insbesondere möchte ich der von einigen Autoren auch heute noch vertretenen Ansicht gegenübertreten, daß fehlende Hörreste oder gestörte Vestibularisfunktion gegen erbliche Taubheit sprechen. In meinem Material, ebenso wie in dem Material Langenbeck's Wirth's, und Scheideler's finden sich unter den sicher erblichen Fällen eine ganze Reihe, die fehlende Hörreste oder gestörte Vestibularisfunktion aufweisen. Ebenso unrichtig ist die Auffassung, daß Totaltaubheit verbunden mit erloschener Vestibularisfunktion pathognomonisch für erworbene Taubheit ist. Diese Kombination kommt auch sicher bei erblicher Taubheit vor. Sie ist hier, wie schon gesagt, häufig mit Retinitis pigmentosa verbunden. Richtig allein ist, daß diese letztgenannte Kombination häufiger bei erworbener als bei ererbter Taubheit zu beobachten ist.

Wirth zieht in seiner schon früher angeführten Arbeit die Schlußfolgerung, daß genau seitengleiche Hörreste bei Geschwistern absolut beweisend für erbliche Taubheit sind. Sehen wir uns einmal mein Material unter diesen Gesichtspunkten an. Es finden sich unter meinen Fällen 9 Geschwisterpaare und 2 mal je 3 Geschwister. Alle diese Fälle gehören der Gruppe der erblichen Taubheit an, da naturgemäß das Auftreten desselben Leidens bei einem zweiten Geschwister schon wesentlich für die Rubrizierung in die Gruppe der erblichen Taubheit spricht. Unter den 9 Geschwisterpaaren fanden sich zweimal gleiche Hörreste und 7 mal ungleiche. Bemerkenswert ist, daß es sich bei den beiden Geschwisterpaaren mit gleichen Hörresten einmal um eineiige Zwillinge handelt und das andere mal eine Retinitis pigmentosa bestand. Bei den beiden Fällen, bei denen 3 Geschwister untersucht wurden, bestand einmal Seitengleichheit der Hörreste bei allen 3 Geschwistern und das andere mal Gleichheit bei 2 Geschwistern, während das 3. Abweichungen vom Typ zeigte. Daraus geht hervor, daß sich bei Geschwistern häufig auch ungleiche Hörreste finden. Wirth erkennt diese Tatsache ebenfalls an. Er knüpft daran den Schluß, daß Ungleichheit der Hörreste bei Geschwistern nicht gegen Erblichkeit des Leidens spricht. Aus unserem Material bestätigt sich diese Auffassung. Der Feststellung Wirth's, daß Gleichheit der Hörreste bei Geschwistern für Erblichkeit des Leidens spricht, kann ich mich schon aus theoretischen Erwägungen anschließen. Denn es erscheint kaum möglich, daß bei 2 Geschwistern, die beide an einer erworbenen Taubheit leiden, genau dieselben Hörreste resultieren sollen.

Um noch etwas eingehender zu den Schlußfolgerungen Langenbeck's Stellung nehmen zu können, bringe ich in der folgenden Tabelle eine Einteilung meines Materials nach den Gesichtspunkten Langenbeck's:

	Regelfälle	Sicher erblich	wahrscheinlich erblich	nicht entscheidbar	wahrscheinlich erworben	sicher erworben
Vestibularisfunktion nicht gestört	a) seitengleiche Hörreste	15	10	—	—	—
	b) Totaltaubheit	11	10	—	2	1
	c) seitenähnliche Hörreste	17	22	3	1	1
	gegen die Regel	15	16	6	10	19
	Sa.	58	58	9	13	21

Aus dieser Tabelle geht hervor, daß der überwiegende Teil der erblichen Fälle der Langenbeck'schen Regel entspricht. Immerhin folgen bei den erblichen Fällen etwas über $^1/_3$ dieser Regel nicht. Andererseits finden sich auch unter den erworbenen Fällen einzelne Regelfälle. Es geht daraus hervor, daß die alleinige Berücksichtigung der Hörreste nicht genügt. Auch die eingehende Prüfung und Beurteilung der Vestibularapparate muß mit in den Kreis der Untersuchungen eingeschlossen werden. Zwar berücksichtigt auch Langenbeck den Vestibularapparat, unterscheidet aber nur zwischen vorhandener und erloschener Vestibularisfunktion. Unter vorhandener Vestibularisfunktion kann man jedoch normale Erregbarkeit der Vestibularapparate und alle Grade der Vestibularisstörung zusammenfassen. Es ist daher neben der Verwertung der Hörresultate auch eine genaue Einteilung und Berücksichtigung der Vestibularisbefunde zu fordern. Erst wenn man diese Forderungen in die Tat umsetzt, wird man in die Lage versetzt, einen Teil der Fälle auf Grund des Organbefundes sicherzustellen.

Die sogenannten Ausnahmefälle, d. h. diejenigen Fälle unter den erblichen, bei denen seitenverschiedene Hörreste gefunden werden, erklärt Langenbeck z. T. damit, daß hier sekundär hinzugekommene entzündliche Prozesse das Hörbild verändert haben. Unter meinen insgesamt 20 erblichen Fällen, die seitenverschiedene Hörreste aufweisen, finden sich nur zwei, bei denen sich mithilfe der otoskopischen Betrachtung oder des Röntgenbildes entzündliche Rückstände am Mittelohr nachweisen lassen. Bei den übrigen 18 Fällen sind entzündliche Rückstänte nicht vorhanden. Andererseits finden sich unter den Fällen mit vollständig seitengleichen Hörresten einige, die z. T. sogar sehr weitgehende entzündliche Rückstände am Mittelohr aufweisen. Es ist daraus der Schluß zu ziehen, daß abgelaufene Entzündungen im einen oder anderen Falle vielleicht eine Veränderung des Hörbildes hervorrufen können, daß dies aber keineswegs immer der Fall sein muß. Villeicht kann man sich das Auftreten von seitenverschiedenen Hörresten bei erblich Tauben mit den von Langenbeck in seiner Arbeit angegebenen Erbverhältnissen erklären. Eine Entscheidung dieser Frage im Rahmen der vorliegenden Arbeit würde zu weit führen.

Langenbeck zieht in seiner Arbeit über das „Symmetriegesetz der erblichen Taubheit" zwei theoretische Schlüsse: 1. Daß bei Kindern aus Verwandtenehen mit rezessiv vererblicher Taubheit mit großer Wahrscheinlichkeit sogenannte symmetrische Hörreste auftreten müssen, da bei Verwandtschaft in der Ascendenz die Wahrscheinlichkeit besonders groß ist, daß dasselbe kranke Gen sowohl vom Vater wie von der Mutter geerbt wird. 2. Daß ertaubte, eineiige Zwillinge, beide entweder Ausnahmefälle oder Regelfälle des Symmetriegesetzes sein

müssen. Auch zu diesen Forderungen ermöglicht es mir mein Material Stellung zu nehmen. Bei meinen Fällen fand sich 4mal Blutsverwandtschaft in der Ascedenz. 2 Fälle davon zeigen völlig seitengleiche Hörreste mit normaler Vestibularisfunktion, 1 Fall Totaltaubheit beiderseits mit normaler Vestibularisfunktion und der 4. Fall Totaltaubheit beiderseits mit erloschener Vestibularisfunktion. Ich kann also die theoretische Forderung Langenbeck's bestätigen mit der einen Einschränkung, daß auch Fälle mit Totaltaubheit und erloschener Vestibularisfunktion zu den Regelfällen zu rechnen sind. Auf die Tatsache des Vorkommens dieser Kombination unter den erblichen Fällen wurde auch schon von anderen Autoren hingewiesen. Leider kann dieser Befund nicht zu einer sicheren Unterscheidung zwischen erblicher und erworbener Taubheit herangezogen werden, da er andererseits auch sehr häufig bei erworbener Taubheit vorkommt.

In meinem Material findet sich auch ein eineiiges Zwillingspaar. Der Befund entspricht bei beiden den Langenbeck'schen Forderungen. Bei beiden findet sich eine Totaltaubheit beiderseits verbunden mit normaler Erregbarkeit der Vestibularapparate.

Ich glaube hiermit, die von mir durchgeführten Untersuchungen an 159 Taubstummen nach allen Seiten hin, unter besonderer Berücksichtigung der in den letzten Jahren erschienenen Arbeiten ausgewertet zu haben. Zusammenfassend und abschließend komme ich zu folgenden Ergebnissen:

Um eine Abgrenzung der ererbten Taubheit von der erworbenen zu erreichen, sind bisher 3 Wege beschritten worden. Der erste befaßt sich mit erbbiologischen Erhebungen. Er hat dazu geführt, daß man diejenigen Fälle, bei denen familiäre Belastung im Sinne desselben Leidens nachzuweisen ist, sicher als ererbte Taubheit ansprechen kann. Dieser Weg muß auch heute noch, obwohl der Organbefund immer mehr Klarheit über die Art der Fälle schafft, erschöpfend ausgewertet werden. Er ist bei positivem Ergebnis zweifellos der sicherste zur Feststellung der ererbten Taubheit. Der zweite Weg befaßt sich mit pathologisch-anatomischen Studien an den Innenohren Taubstummer. Er ist gegenwärtig noch nicht in der Lage, im einzelnen, zu begutachtenden Fall wesentliche Hinweise zu geben. Die Beschreitung dieses Weges läßt jedoch für den Zeitpunkt wertvolle Ergebnisse erwarten, zu dem im größeren Umfang Vergleiche zwischen pathologisch-anatomischen Befunden und klinischen Befunden möglich sind. Der dritte und zur Zeit auch bei unzureichender Erbanamnese erfolgversprechendste Weg befaßt sich mit den Organbefunden bei erblicher bzw. erworbener Taubheit. Hier stellt das von Langenbeck aufgestellte „Symetriegesetz der erblichen Taubheit" einen neuartigen und sehr wertvollen Beitrag zur Frage der Unterscheidung zwischen erblicher und erworbener Taubheit dar. Die Ergebnisse

Langenbeck's lassen sich durch meine Untersuchungsergebnisse im großen und ganzen bestätigen. Insbesondere sind die Forderungen Langenbeck's bezüglich der Fälle mit Blutsverwandtschaft in der Ascendenz und bezüglich eineiiger Zwillinge auch nach meinem Material als richtig anzusehen. Gegenüber Langenbeck halte ich in übereinstimmung mit anderen Autoren (Wirth) eine Erweiterung der Untersuchungen durch eine eingehende Vestibularisfunktionsprüfung für erforderlich. Die Untersuchung sowohl der Hörreste wie der Vestibularapparate führt zu wertvollen Ergebnissen. Seitengleiche oder seitenähnliche Hörreste in Verbindung mit normaler Vestibularisfunktion sprechen mit größter Wahrscheinlichkeit für erbliche Taubheit. Man ist in diesen Fällen berechtigt, auch ohne den Nachweis familiärer Belastung, erbliche Taubheit anzunehmen. Alle übrigen Kombinationen von Hörresten und Vestibularisbefunden können sowohl bei erblicher wie bei erworbener Taubheit in Erscheinung treten und gestatten eine sichere Entscheidung für die eine oder andere Taubheitsform nicht.

Es bleibt mithin ein Rest von Fällen übrig, der auch mithilfe des Organbefundes nicht zu klären ist. Um bei diesen Fällen Klarheit über die Aetiologie zu schaffen, bleibt gegenwärtig nur die eingehende Familienforschung übrig. Diese muß auch meiner Ansicht nach durch persönliche Untersuchung aller Merkmalsträger sichergestellt werden, eine Forderung, die Albrecht und seine Schüler immer wieder und mit Recht vertreten. Doch auch bei eingehendster Auswertung aller Möglichkeiten, die die Familienforschung bietet, werden immer noch einige Fälle übrigbleiben, die auch auf diese Weise nicht zu klären sind. Das liegt daran, daß der Familienforschung einfach praktische Grenzen gesetzt sind. Um in dieser Richtung in Zukunft Fortschritte erzielen zu können, muß die Mitarbeit der Staatlichen Gesundheitsämter herangezogen werden. Wenn in einigen Jahrzehnten die Sippe jedes Taubstummen in allen ihren Gliedern und über einige Generationen hinweg von diesen Aemtern kartothekarisch erfaßt sein wird, dann wird es auch nicht mehr schwer sein, die letzten Fälle von Taubstummheit ihrer Aetiologie nach sicherzustellen. Dann wird auch die Frage des Organbefundes, die heute noch trotz aller erfolgversprechender Ansätze große Lücken aufweist, einer restlosen Klarstellung entgegensehen.

Literatur.

1. Albrecht: Bericht der Gesellschaft deutscher Hals-Nasen-Ohrenärzte in Nürnberg 1921.
2. Albrecht: Ueber Konstitutionsprobleme in der Pathogenese der Hals-Nasen-Ohrenkrankheiten. Zeitschr. Bd.29. 1931.
3. Alexander-Marburg: Handb. der Neurologie des Ohres. 1928.
4. Bauer u. Stein: Konstitutionspathologie in der Ohrenkeilkunde. 1926.
5. Bezold: Das Hörvermögen der Taubstummen. 1896.
6. Bezold: Statistischer Bericht über die Untersuchungsergebnisse einer zweiten Serie von Taubstummen. 1900.
7. Denker: Die pathologische Anatomie der Taubstummheit. 1927.
8. Frey u. Hammerschlag: Untersuchungen über den Drehschwindel bei Taubstummen. Zeitschr. Bd.48. 1904.
9. Goerke: Der gegenwärtige Stand der Pathologie der Taubstummheit. Zentrbl. Bd.VIII.
10. Hammerschlag: Ein neues Einteilungsprinzip für die verschiedenen Formen der Taubstummheit. Arch. Bd 56. 1902.
11. Hammerschlag: Zur Kenntnis der hereditär-degenerativen Taubstummheit. Zeitschr. Bd.45. 1903.
12. Hammerschlag: Zur Kenntnis der hereditär-degenerativen Taubstummheit. Zeitschr. Bd 50. 1905.
13. Kaftan: Praktische Erfahrungen bei der Begutachtung erblich Tauber. Zentrbl. Bd.28. 1937.
14. Lange: Manasse: Pathologische Anatomie des Gehörorgans. S.222.
15. Lange: Die histologische Feststellung von erblicher Taubheit und Schwerhörigkeit. Zeitschr. Bd.41. 1937.
16. Langenbeck: Das Symetriegesetz der erblichen Taubheit. Zeitschr. Bd 39. 1936.
17. Langenbeck: Symetrische Hörreste und Erblichkeit. Zeitschr. Bd.39. 1936.

18. E. Müller: Vestibularisstörungen bei erblicher Taubheit. Arch. Bd.142. 1937.

19. Mygind: Taubstummheit. 1894.

20. Scheideler: Beitrag zur Differentialdiagnose der erworbenen und erblichen Taubheit. Arch. Bd.142. 1937.

21. Schwarz: Ererbte Taubheit. 1935.

22. Siebenmann: Grundzüge der Anatomie und Pathognese der Taubstummheit

23. Steurer: Beitrag zur pathologischen Anatomie und Pathogenese der Taubstummheit. Zeitschr. Bd I.1922.

24. Thieß: Ohrenärztliche Untersuchungen an taubstummen Schülern der Taubstummenanstalt Leipzig. Zeitschr. Bd.39. 1936.

25. Uffenorde: Zur Beurteilung der erblichen Taubheit. Erbblätter 4.

26. Wirth: Erbliche Belastung, Seitenverteilung der Hörreste und Vestibulariserregbarkeit und ihre Bedeutung für die Erbbegutachtung. Arch. Bd.141. 1936.

Lebenslauf.

Ich, Klaus Hertling, wurde am 6. 5. 1908 in Saargemünd (Elsaß-Lothringen) als Sohn des damaligen Oberlehrers Dr. Karl Hertling und seiner Ehefrau Helene, geb. Westermann geboren. Bis zum Jahre 1919 weilten meine Eltern in dem ehemaligen Reichsland. Dann mußte mein Vater als preußischer Beamter das Land verlassen und kam nach Eisleben. Dortselbst besuchte ich das Luther-Gymnasium in allen seinen Klassen und legte 1928 die Reifeprüfung ab. Anschließend studierte ich in Göttingen, Rostock und Halle/S. Medizin. Ich verweilte 5 Semester in Göttingen, 2 Semester in Rostock und die restlichen 4 Semester in Halle/S. An der letztgenannten Universität legte ich am 16. Juli 1933 das medizinische Staatsexamen ab. Das daran anschließende praktische Jahr verbrachte ich zur Hälfte an der Medizinischen Universitäts-Poliklinik und zur anderen Hälfte an der Chirurgischen Universitätsklinik. Am 16. Juli 1934 erhielt ich die ärztliche Bestallung. Sofort im Anschluß daran trat ich eine Stelle als Assistenzarzt an der Chirurgischen Privatklinik von Dr. Voeckler in Halle/S. an. Am 1. Februar 1936 verließ ich diese Stelle wieder und ging als Volontärarzt an die Universitätsklinik für Hals-Nasen-Ohrenkrankheiten in der gleichen Stadt. Diese Stellung habe ich noch heute inne. Ich beabsichtige hier meine Fachausbildung als Facharzt für Hals-Nasen-Ohrenkrankheiten zu Ende zn führen.

Klaus Hertling.